Série 1. FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON N° 842.

DE LA CRANIECTOMIE

CHEZ LES MICROCÉPHALES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 2 Décembre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

PHILIBERT PHILIPPON

Né à Saint-Galmier (Loire), le 9 Décembre 1868.
Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon,
Ex-Interne de l'Hôtel-Dieu et de la Maternité de Saint-Etienne.

SAINT-ÉTIENNE
IMPRIMERIE ADMINISTRATIVE ET COMMERCIALE CH. BOY
13, Rue de la Loire, 13

Décembre 1893.

Série 1. FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON N° 842.

DE LA CRANIECTOMIE

CHEZ LES MICROCÉPHALES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 2 Décembre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

PHILIBERT PHILIPPON

Né à Saint-Galmier (Loire), le 9 Décembre 1868.
Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon,
Ex-Interne de l'Hôtel-Dieu et de la Maternité de Saint-Etienne.

SAINT-ÉTIENNE
IMPRIMERIE ADMINISTRATIVE ET COMMERCIALE CH. BOY
13, Rue de la Loire, 13

Décembre 1893.

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET..... Doyen.
GAYET..... Assesseur.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, GLÉNARD.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LÉPINE. BONDET.
Cliniques chirurgicales	OLLIER. PONCET.
Clinique obstétricale et Accouchements	FOCHIER.
Clinique ophtalmologique	GAYET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAILLETON.
Cliniques des maladies mentales	PIERRET.
Physique médicale	MONOYER.
Chimie médicale et pharmaceutique	HUGOUNENQ.
Chimie organique et Toxicologie	CAZENEUVE.
Matière médicale et Botanique	FLORENCE.
Zoologie et Anatomie comparée	LORTET.
Anatomie	TESTUT.
Anatomie générale et Histologie	RENAUT.
Physiologie	MORAT.
Pathologie interne	TEISSIER.
Pathologie externe	BERNE.
Pathologie et Thérapeutique générales	MAYET.
Anatomie pathologique	TRIPIER.
Médecine opératoire	X.
Médecine expérimentale et comparée	ARLOING.
Médecine légale	LACASSAGNE.
Hygiène	ROLLET.
Thérapeutique	SOULIER.
Pharmacie	CROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes ..... LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants	MM. WEILL,	agrégé.
Accouchements	POLLOSSON,	—
Botanique	BEAUVISAGE,	—

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.
BEAUVISAGE.
CONDAMIN.
COURMONT.
DEROIDE.

MM. DEVIC.
DIDELOT.
GANGOLPHE.
JABOULAY.
LANNOIS.

MM. PERRET.
POLLOSSON.
ROCHET.
RODET.
ROLLET (Etienne).

MM. ROQUE.
ROUX.
VIALLETON.
WEILL.
BOUVEAULT, chargé des fonctions d'agrégé.

M. ÉTIÉVANT, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. PONCET, *Président* ; M. CONDAMIN, *Assesseur* ; MM. GANGOLPHE et JABOULAY, *Agrégés*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MA MÈRE

A MES SŒURS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552603_0043

INTRODUCTION

La trépanation chez les microcéphales, d'abord adoptée sans réserve, est aujourd'hui tombée en défaveur. Beaucoup même voudraient la voir proscrire complètement de la thérapeutique chirurgicale.

Nous avons eu l'occasion de la voir pratiquer dans trois cas de microcéphalie. Les résultats obtenus dans deux de ces cas semblent plaider en faveur de l'intervention.

Nos trois malades ont été suivis longtemps. Les deux premiers ont été revus plus d'un an après l'opération. Elle a été pratiquée sur le troisième depuis près de quatre mois.

Aussi avons-nous cru intéressant de publier leur histoire

et d'exposer l'opinion qu'elle a pu nous donner au sujet de la crâniectomie chez les microcéphales.

Nous n'avons pas la témérité de trancher une question que l'avenir seul permettra de résoudre d'une façon définitive, mais simplement de prouver par les résultats obtenus chez nos trois opérés que la trépanation chez les microcéphales est encore chose discutable.

M. le Professeur Poncet a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse et nous communiquer l'observation d'une malade opérée il y a trois ans par le Dr Tuffier. Nous lui devons à ce double titre tous nos remerciements.

Le Dr Blanc, chirurgien-major de l'Hôtel-Dieu de Saint-Etienne, a opéré les trois autres microcéphales dont nous détaillons les observations. C'est lui qui nous a conseillé d'entreprendre ce travail et qui a bien voulu nous guider pour nous permettre de le mener à bien.

Qu'il nous permette de lui témoigner toute notre reconnaissance pour la peine qu'il s'est donnée et pour la bienveillance qu'il n'a cessé de nous montrer pendant le cours de notre internat à Saint-Etienne.

A nos autres maîtres stéphanois MM. les Drs Chavanis, Cénas médecins, et Duchamp, chirurgien-major de l'Hôtel-Dieu, nous adressons l'expression de notre vive gratitude.

Nous prions MM. les Drs Gaugolphe et Levrat, chirurgiens, Audry et Chappet, médecins des hôpitaux de Lyon, dont nous avons été l'élève pendant notre externat, d'agréer notre respectueux souvenir.

Voici le plan que nous allons suivre dans cette étude :

CHAPITRE PREMIER : *Historique.*

CHAPITRE II : *En quoi consiste la microcéphalie ? Quelle en est la cause productrice ? Comment se manifeste-t-elle ?*

CHAPITRE III : *Manuel opératoire. — Suites de l'opération. — Sa gravité.*

CHAPITRE IV : *Observations.*

CHAPITRE V : *Conclusions.*

DE LA CRANIECTOMIE

CHEZ LES MICROCÉPHALES

CHAPITRE PREMIER

Historique

La crâniectomie chez les microcéphales compte à peine quinze ans d'existence. Nous trouvons relatée en 1878, dans la presse médicale belge l'opération pratiquée pour la première fois sur un enfant idiot, âgé de deux ans, par le docteur Fuller de Montréal. Le but de ce chirurgien en enlevant par le trépan des morceaux de crâne était de permettre l'expansion du cerveau et par suite le développement des facultés intellectuelles : « L'état mental, dit le journal, a été amélioré, mais il s'est produit une paralysie du bras avec du refroidissement des extrémités ; les accidents disparurent. Encouragé par ce premier résultat, le Dr Fuller a l'intention d'enlever une nouvelle rondelle osseuse pour voir ce qu'il

en adviendra. Que l'on dise ce que l'on veut, il n'y a encore que les chirurgiens pour avoir de ces audaces. »

L'appréciation était sévère et il est probable qu'on la considéra comme juste ou que la chose passa inaperçue, puisqu'il faut arriver à la fin de 1889 pour entendre Gueniot émettre des vues toutes théoriques au sujet de la trépanation chez les idiots.

Ce dernier passant complètement sous silence la tentative faite par le Dr Fuller s'exprimait ainsi dans une communication faite à l'Académie de Médecine : « Aujourd'hui que la chirurgie crânienne, grâce aux pratiques antiseptiques, est devenue d'une réelle bénignité, ne pourrait-on pas concevoir une opération libératrice, qui permettrait à l'encéphale de prendre, au moins en partie, son expansion naturelle ? C'est à l'aide d'opérations successives, pratiquées à de longs intervalles, que je comprends la possibilité de réaliser cette conception thérapeutique. »

Elle resta toutefois une simple vue de l'esprit jusqu'à ce que, deux ans plus tard, le 9 mai 1890, le professeur Lannelongue, pratiqua sa première crâniectomie sur une petite idiote de quatre ans. Il fit connaître les premiers résultats obtenus par lui dans une communication à l'Académie des sciences. Le professeur Verneuil, dans un discours à cette assemblée, adressa ses félicitations enthousiastes à l'auteur de cette tentative qui, d'après ce chirurgien éminent : « était une conception rationnelle, inspirée par l'anatomie et la physiologie pathologique et qui avait déjà donné, conformément à l'*a priori* théorique, un résultat remarquable. »

Nous entrons dans la première phase de l'histoire de la crâniectomie : la phase d'enthousiasme.

Le 31 mars 1891, le professeur Lannelongue présente au congrès de chirurgie un travail qui repose sur une appréciation de vingt-cinq opérations.

Sur 25 cas, ce chirurgien compte 24 guérisons opératoires et une mort en quarante-huit heures par septicémie aiguë ou écoulement continuel du liquide céphalo-rachidien ; trois suppurations minimes dont la plus forte a duré trois semaines. Aucun cas de nécrose.

Le plus jeune enfant avait huit mois, le plus âgé douze ans et demi ; sur les vingt-cinq cas, il y avait treize garçons et douze filles.

Il constate qu'un grand nombre de ses petits opérés ont été améliorés, soit au point de vue de la marche, soit au point de vue intellectuel.

Dans cette même séance, le Dr Th. Anger, de Paris, relate l'observation d'une enfant idiote, âgée de huit ans, qu'il a opérée. Il a reçu des nouvelles de sa petite malade un mois après l'opération. Son état s'était amélioré. Il y avait un changement notable et très favorable sous le rapport de l'intelligence. Aussi, sans vouloir tirer de ce fait des conclusions formelles, ce chirurgien le considère comme très encourageant et se loue de son intervention.

Après lui, Maumoury, de Chartres, et Heurtaux, de Nantes, rapportent trois cas dont aucun ne leur a donné de résultat favorable.

Mais quelques insuccès n'empêchent pas la crâniectomie de rester en honneur et les observations se multiplient aussi bien à l'étranger qu'en France.

Parmi ces nombreuses interventions, quelques-unes restent inefficaces et décident certains chirurgiens à délaisser cette opération, tandis que de réelles améliorations obtenues par

d'autres les encouragent à la pratiquer de nouveau. L'enthousiasme du début a déjà bien décliné. Nous entrons dans une phase nouvelle : celle du découragement qui deviendra bientôt, avec les attaques violentes de Bourneville, celle de la défaveur et, nous osons le dire, d'un trop complet abandon.

Nous n'essayerons pas de donner une énumération complète de nombreuses publications faites dans les revues ou journaux scientifiques. Nous nous bornerons à citer celles qui nous ont paru intéressantes dans l'histoire du sujet qui nous occupe.

Ransonhoff (Méd. News.) juin 1891. Linear Craniectomy for microcephalus) opère une petite fille, âgée de trois ans, dont la tête est un peu petite. L'enfant ne paraît connaître ni les personnes, ni les objets qui sont près d'elle. Toutes les deux heures cri encéphalique, précédant une attaque épileptique. On enlève un lambeau osseux sur le côté droit de la tête, large d'un demi-pouce et long de cinq pouces et demi. Trois mois après l'opération, les diamètres transverse, bipariétal, bifrontal, biauriculaire, sont augmentés. L'intelligence s'est un peu développée, l'enfant reconnaît sa nourrice.

Nous trouvons à la même époque deux cas nouveaux publiés par Keen *(Amér. J. Of, Thé. méd. sc.)*, l'un observé par l'auteur, où la mort a tenu à la parésie cardiaque, l'autre de Sach et Gerster, où elle était due à une anémie aiguë. Keen attribue ces accidents à la longueur de l'anesthésie et conseille d'employer la pince coupante comme meilleur procédé pour abréger l'opération. Dans le même but, il rejette la crâniectomie bilatérale pratiquée en une

seule séance. Pour lui, deux crâniectomies unilatérales, faites successivement, auront moins de danger.

Cerné *(Normandie médic.*, 15 octobre 1891) a obtenu, chez un enfant microcéphale de trois ans, un développement manifeste du corps et de l'intelligence. Le crâne s'est allongé.

Au sixième Congrès de chirurgie (*Gazette des Hôpitaux*, 1892), Largeau fait une communication sur un microcéphale de trois ans, dont les sutures et les fontanelles ont disparu, à qui il a taillé sur le côté gauche un lambeau de huit centimètres de long sur sept de large et enlevé une large plaque osseuse qui fut ensuite réappliquée. L'amélioration fut immédiate, et, sept mois après, l'enfant put prononcer quelques paroles, tenir les objets.

Chez deux enfants arriérés, Chénieux, de Limoges *(Gazette des Hôpitaux*, 1892), a eu des résultats satisfaisants. Le professeur Lannelongue avait déjà opéré un de ces petits malades le long de la suture fronto-pariétale droite, et la famille satisfaite demanda à Chénieux une seconde intervention. Elle fut pratiquée sur la suture fronto-pariétale gauche. L'amélioration fut notable, et, à propos de cette observation, l'auteur propose de faire d'emblée la crâniectomie transversale.

Dans un article sur la chirurgie intra-crânienne, paru dans les *Archives provinciales de Chirurgie* en février 1893, le docteur Jaboulay publie trois observations de microcéphales qui ont subi la crâniectomie et chez qui les résultats obtenus ont été peu satisfaisants.

Ainsi qu'on peut le voir dans les quelques observations que nous rapportons, la crâniectomie chez les microcéphales donne à quelques chirurgiens des résultats d'une

efficacité douteuse. D'autres notent chez leurs petits malades une amélioration sensible. Aucun ne la proscrit complètement.

Bourneville est le premier médecin qui l'attaque ouvertement et s'attache à démontrer son inutilité parfaite, son inefficacité absolue.

Sa communication à la Société de Médecine, en juin 1893, est un long plaidoyer contre la crâniectomie chez les idiots. Il résume en un tableau synoptique les 83 cas qui lui ont semblé les plus importants, et conclut de leur énumération que les résultats obtenus ont été insignifiants. Il nie l'ossification prématurée des sutures chez les microcéphales, et, à l'appui de son opinion, présente une série de crânes ayant appartenu à des enfants idiots, sur lesquels on ne retrouve pas de synostose. La crâniectomie qui se proposerait, d'après Lannelongue, « de donner un nouvel essor au cerveau en affaiblissant la résistance du crâne, » est donc une opération inutile, puisque cette résistance n'existe pas. D'après l'aphorisme d'Hovelacque et Bordier : « Le cerveau fait le crâne et le moule sur sa propre forme, » il se refuse à admettre la nécessité de la crâniectomie, quand bien même la synostose prématurée existerait. Comme on ne peut reconnaître chez le vivant l'état exact des sutures et l'épaisseur du crâne, il la considère comme une opération inutile et préconise à sa place la méthode pédagogique dont il énumère les succès.

L'exclusivisme du Dr Bourneville est-il justifié ? L'avenir nous l'apprendra.

Pour nous, l'éclectisme d'Alkermann de Lund nous semble préférable.

Le 8 juillet 1893, ce dernier formule les conclusions sui-

vantes devant le Congrès de l'Association des chirurgiens du Nord, à propos d'une crâniectomie qu'il a pratiquée :

« La crâniectomie est justifiée quand les parents la réclament et que le sujet n'est pas trop débilité.

« Nos connaissances actuelles ne nous permettent pas de faire un diagnostic étiologique certain de la microcéphalie. Il nous est impossible de prévoir les cas dans lesquels une opération sera suivie d'amélioration, ni quel sera le degré de cette amélioration si on l'obtient.

« Les résultats sont surtout favorables quand la microcéphalie s'accompagne d'attaques épileptiformes, de soubresauts musculaires, de rigidité ou de parésie locale. »

CHAPITRE II

En quoi consiste la microcéphalie ? Quelle en est la cause productrice ? Comment se manifeste-t-elle ?

Nous voyons les défenseurs de la crâniectomie comme ses détracteurs s'appuyer sur l'anatomie et la physiologie pathologique de la microcéphalie : Les premiers pour prouver que l'intervention chirurgicale peut être efficace, les seconds pour montrer que son impuissance est absolue.

Tous reconnaissent que les déformations du crâne et la diminution de la plupart ou de la totalité de ses diamètres sont des lésions constantes. Il est également incontestable que l'on rencontre souvent, à côté des altérations de la boîte crânienne, un arrêt de développement du cerveau. Mais d'autres points anatomiques sont encore mal élucidés : telle est, par exemple, la question de la fréquence de la synostose prématurée chez les microcéphales.

Les uns la regardent comme exceptionnelle; d'autres comme à peu près constante, et nous voyons Virchow baser sa division des microcéphales sur l'existence de cette soudure prématurée. Il lui attribue une grande influence sur la forme du crâne et la considère comme déterminant des déformations diverses.

Dans son mémoire sur le crétinisme, la base de sa théorie repose sur cette proposition généralement admise

que le crâne croît par ses sutures. Dès lors, s'il vient à se produire une soudure anormale de cette zone d'accroissement, tandis que les autres continuent à se prêter au développement du crâne, celui-ci se trouve arrêté en ce point comme par l'application d'un lien inextensible. L'accroissement s'exagère dans tous les points où il n'est pas gêné par pareille résistance, et Virchow formule sur les déformations subies, ces deux lois :

1° La croissance des os crâniens, soudés entre eux par une ossification précoce, s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée ;

2° La compensation, preuve nécessaire de la régularisation physiologique, se fait en sens inverse de l'axe de rétrécissement.

Sur ces données, Virchow a établi la classification suivante :

1° Simples microcéphales.
Têtes de nains. Nanno-céphales.

2° Dolycho-céphales. — Têtes longues.
a. Synostose médio-supérieure.
Simples dolycho-céphales (synostose de la suture sagittale), tête en forme de coin. Sphéno-céphales.
Synostose de la suture sagittale avec développement compensateur de la région de la grande fontanelle.
b. Synostose latéro-inférieure.
Têtes étroites. Lepto-céphales (synostose du frontal et du sphénoïde).

Têtes en forme de selle. Clino-céphales. Synostose des pariétaux et des sphénoïdes ou des temporaux.

Brachycéphales. — Têtes courtes.

a. Synostose postérieure.

Têtes épaisses (pachycéphales). Synostose des pariétaux et de l'écaille occipitale.

Têtes pointues ou en pain de sucre. Oxycéphales. Synostose des pariétaux avec l'occipital et le temporal, et développement compensateur de la grande fontanelle.

b. Synostose antéro-postérieure et latérale.

Têtes plates. Platycéphales. Synostose générale du frontal et des pariétaux.

Têtes rondes trocho-céphales (synostose partielle du frontal et des pariétaux au milieu de la suture coronale).

Têtes tordues plagio-céphales. Synostoses unilatérales du frontal et du pariétal. Synostose médio-inférieure.

Simples brachycéphales. Synostose trop précoce de la suture sphéno-basillaire.

Il est facile de faire rentrer dans ce cadre tous les cas de microcéphalie si l'on admet la synostose prématurée.

Mais beaucoup d'auteurs, sans la nier complètement, la regardent comme excessivement rare. Pour Broca, en particulier, les sutures restent ouvertes chez la plupart des microcéphales non seulement pendant toute l'enfance, mais encore jusqu'à l'âge adulte. Il cite toutefois un cas de Gué-

niot où la soudure a été très précoce et en même temps générale.

Bourneville partage cette opinion. Dans les autopsies de microcéphales qu'il a faites, il dit ne l'avoir pas constaté. Nous trouvons à ce sujet, dans son article du *Progrès Médical*, 24 juin 1891, les conclusions suivantes : « La synostose prématurée n'existe pas dans les différentes formes d'idiotie. Ce n'est que tout à fait exceptionnellement que l'on rencontre une synostose partielle. »

Le professeur Lannelongue, le premier chirurgien qui ait pratiqué en France la crâniectomie chez les microcéphales, arrive à des conclusions diamétralement opposées à la suite de l'examen de plusieurs crânes de microcéphales. « J'ai constaté, dit-il, l'état avancé des sutures en même temps que l'étroitesse des fontanelles. Chez un enfant nouveau-né, les fontanelles étaient même fermées à la naissance.

« On peut dire que, chez les microcéphales, l'ossification des sutures est anticipée, et alors même qu'elle dépendrait surtout de l'activité cérébrale, il n'en reste pas moins établi que si la synostose crânienne est très avancée et définitive avant l'heure, l'évolution cérébrale sera frappée à son tour d'un arrêt parallèle et définitif. » (*Semaine médicale*, 1891. Congrès de chirurgie.)

Qu'il nous suffise d'invoquer de pareils témoignages appuyés sur des faits pour affirmer qu'il est encore impossible actuellement de donner une idée juste de la fréquence de la soudure prématurée.

Le crâne, nous l'avons dit, n'est pas seul atteint dans la microcéphalie ; les lésions s'étendent souvent aux enveloppes du cerveau et au cerveau lui-même.

Les méninges peuvent être le siège d'une inflammation

chronique, d'épaississements, de dépôts membraneux à leur surface; la dure-mère est souvent adhérente.

Quant aux lésions cérébrales, leur étendue varie à l'infini depuis la destruction presque totale des hémisphères et la transformation kystique du cerveau jusqu'à l'atrophie partielle d'une circonvolution.

On note souvent une diminution du calibre des vaisseaux du côté où le cerveau a subi un arrêt de développement.

Un lobe, un pédoncule, une pyramide peut être absente ou atrophiée.

Il ressort de ces constatations ce fait évident que les lésions sont doubles, intéressant à la fois le crâne et le cerveau. Ces deux organes sont-ils parallèlement atteints ou les lésions de l'un sont-elles sous la dépendance de celles de l'autre ?

Giacomini *(Archives italiennes de Biologie,* page 63) résume ainsi les conclusions d'un travail considérable : « Dans la microcéphalie, le processus qui a atteint l'organisme s'est localisé essentiellement dans le système nerveux central. La difformité du crâne est une conséquence du manque de développement de l'encéphale.

« *Il n'existe donc pas une microcéphalie primaire ostéale; elle est toujours neurale.* La microcéphalie ne se limite pas seulement au cerveau proprement dit, mais elle s'étend aux autres parties du système nerveux central; il y a une microcéphalie et une micromyélie. »

C'est à cette opinion que se rattache le Dr Bourneville. Il a pratiqué 22 autopsies de cerveaux ayant appartenu à des microcéphales et il a trouvé constamment des altérations de cet organe. Pour établir que l'état du cerveau est seul cause des lésions du crâne, il s'appuie sur sa série d'au-

topsies où les lésions du cerveau dominaient et étaient indépendantes de la synostose prématurée. Il va même plus loin, prétendant que le cerveau s'atrophiant peut entraîner le crâne dans sa régression, et justifie sa manière de voir par ce fait que, chez un de ses autopsiés, la partie postérieure des deux hémisphères cérébraux venant à manquer, il existait un effondrement correspondant de l'occipital que rien ne soutenait.

Certains chirurgiens penchent pour l'avis contraire, et, pour eux, la microcéphalie serait due tantôt à un arrêt de développement sans synostose prématurée, tantôt à la synostose même.

Nous avons pu voir précédemment, et nos trois observations en font foi, que ces cas de synostose prématurée sont plus fréquents que ne veut l'admettre le Dr Bourneville. On peut donc soutenir encore actuellement que certaines microcéphalies présentent des lésions surtout marquées de la boîte crânienne et sont justiciables de la crâniectomie. Si la synostose prématurée existe, il n'est pas impossible qu'elle gêne l'expansion du cerveau, et l'opération amenant dans la circulation cérébrale une modification qui est un fait d'observation clinique peut favoriser le développement de cet organe.

Sans nous attarder davantage dans une discussion où les deux opinions sont soutenables, disons maintenant quelques mots de la cause et des manifestations de la microcéphalie.

Le microcéphale est assez rarement un héréditaire. Parfois, cependant, il a des parents alcooliques, syphilitiques. Dans une de nos observations, on note la consanguinité. On trouve des nerveux dans sa famille.

Plus souvent un accident est survenu dans la grossesse

de sa mère. Elle a eu une frayeur, elle a fait une chute. L'accouchement s'est mal passé. Il a été long et a nécessité l'application du forceps.

Une fièvre éruptive, une chute durant la première enfance a marqué chez lui le début des accidents.

Cliniquement : « C'est, dit le Dr Audry, médecin des Hôpitaux de Lyon (1), un nouveau-né dont la tête est déformée et qui paraît souffrir d'un malaise profond. A une époque où il devrait donner les signes du réveil de l'intelligence, cette dernière paraît engourdie et absente ; des troubles paralytiques, des contractures se dessinent ; on a sous les yeux le tableau de l'idiotie. »

Le microcéphale reste un enfant malingre, atrophié. La face s'est développée normalement bien que souvent le prognatisme en soit très accusé. Mais le crâne est petit, asymétrique, déformé.

Le faciès est hébété, le regard sans expression ; les manifestations intellectuelles sont nulles ou à peu près. L'enfant ne reconnaît ni les personnes, ni les objets. Il faut lui mettre dans la bouche les aliments tout prêts à être déglutis pour qu'il les avale automatiquement. Le plus souvent il est agité, turbulent. Il a fréquemment des accès de pleurs ou de rire inconscients. Il pousse continuellement des cris inarticulés, balance la tête, se la frappe avec les mains.

On observe chez lui des crises convulsives qui se répètent plusieurs fois le même jour. Tantôt c'est une véritable crise d'épilepsie revenant périodiquement, tantôt l'accès est incomplet. Les convulsions sont localisées à un côté, à un membre. Il est des microcéphales qui sont constamment en

(1) *Revue de Médecine, 1888.* Des porencéphales.

état de crises, celles-ci cessent à peine quelques minutes dans la journée. L'agitation peut même persister pendant le sommeil sous forme de mouvements.

D'autres ont simplement des convulsions des yeux, de la face, du hoquet, de la contracture des membres supérieurs, un peu de raideur des muscles.

Les altérations des sens, surdité, amaurose, nystagmus se retrouvent fréquemment chez eux.

Beaucoup ont de la parésie, ils ne peuvent marcher. Ils ont un côté du corps plus faible.

En un mot, leur développement physique est aussi compromis que leur éducation intellectuelle.

Pareil état n'autorise-t-il pas à tenter une opération relativement peu dangereuse, d'une efficacité réelle dans certains cas ?

CHAPITRE III

Manuel opératoire. — Suites de l'opération. — La gravité

On a peu modifié, depuis la première intervention de Lannelongue, les procédés opératoires préconisés par lui : crâniectomie linéaire ou crâniectomie à lambeau.

Le premier est tombé en légère défaveur, tandis qu'on tend de plus en plus à pratiquer le second, d'ailleurs employé de préférence par Lannelongue lui-même.

La petite idiote qui fut opérée la première subit une crâniectomie linéaire. L'incision fut faite le long de la suture sagittale et parallèlement à elle. On enleva un lambeau de tissu osseux large de 6 millimètres et long de 9 centimètres.

Depuis, Lannelongue modifia légèrement son procédé. C'est ainsi que, dans une intervention, il prolongea son incision à travers la suture coronale sur la zone motrice ou rolandique vers le centre de Broca. Il a aussi pratiqué la crâniectomie linéaire en arrière entre le sinus latéral et la suture occipito-pariétale. Une fois même, sa ligne de trépanation fut transversale et symétrique sur le frontal, le sinus longitudinal ayant été préalablement décollé.

Son emporte-pièce permet de couper plus rapidement les ponts osseux séparant les couronnes de trépan. On n'est pas obligé d'employer le ciseau et le maillet, et si l'on juge

l'ouverture insuffisante, il est facile de mordre et de denteler avec son instrument les bords de la couronne.

La crâniectomie à lambeau donne plus de jour et facilite davantage l'expansion cérébrale. Elle consiste à tailler dans la voûte crânienne une sorte de presqu'île osseuse qui se rattache encore au reste de la voûte par un pédicule plus ou moins large. Quelquefois, le lambeau ne comprend qu'un seul os, le pariétal ou le frontal. Le plus ordinairement il est à cheval sur les deux.

La forme des lambeaux est variable. Les uns sont taillés en U. Les autres ont l'aspect d'un V renversé, d'un rectangle, d'un fer à cheval, d'un T.

Ainsi pratiquée, la durée moyenne de l'intervention est de quarante à quarante-cinq minutes. La largeur de la perte de substance est de 8 à 12 millimètres.

On commence par attaquer le crâne à une des extrémités de la plaie au moyen du trépan, puis on taille alors à l'emporte-pièce les branches du lambeau.

Pour éviter dans ce dernier temps de blesser la dure-mère, il est utile de la décoller avec la rugine spéciale du professeur Lannelongue ou avec celle de Poirier.

Le professeur Vyeth, dans le *Medical Record*, décrit l'opération qu'il a pratiquée chez un microcéphale de onze mois. On trouve combiné dans son intervention les procédés linéaire et à lambeau, et, de plus, ce chirurgien a exécuté un temps spécial qui n'avait jamais été essayé avant lui. Incisant les parties molles sur la ligne médiane depuis la racine du nez jusqu'à la protubérance occipitale, il repoussa le péricrâne environ à trois centimètres de chaque côté de cette ligne. Puis il fit une crâniectomie linéaire double en enlevant deux tranches osseuses de sept milli-

mètres chacune de chaque côté de la ligne médiane et en laissant entre elles un pont osseux de vingt-deux millimètres de largeur, destiné à protéger dans toute sa longueur le sinus longitudinal. Il créa ensuite, à chaque extrémité de ces deux tranches, une brèche latérale externe de trois centimètres, et au sommet de la tête, vers le milieu des pariétaux, il enleva une nouvelle tranche de trois centimètres de largeur dans la direction de l'oreille. Introduisant alors ses doigts de chaque côté dans les brèches pratiquées et détachant les os de la dure-mère, il élargit fortement le crâne par traction jusqu'à ce que chaque tranchée latérale eut trois centimètres.

Cette dilatation du crâne pratiquée, pour la première fois, avait pour but de faciliter le développement ultérieur du cerveau et d'empêcher qu'on ne soit obligé d'avoir recours à une seconde intervention.

M. Largeau de Niort s'adressa, lui aussi, à un procédé absolument nouveau qui lui réussit.

Sur le côté gauche, il tailla un lambeau de 8 centimètres de long sur 7 de large, comprenant les parties molles qui recouvraient le pariétal, avec un pédicule situé au niveau de l'angle inférieur et postérieur de l'os. Il enleva ensuite une large plaque osseuse, réappliqua et sutura le lambeau sans drainage.

Ces deux derniers procédés, dont l'un n'est d'ailleurs qu'une modification de ceux de Lannelongue, ne sont pas employés d'une façon courante, et, dans les observations publiées jusqu'à ce jour, nous voyons les chirurgiens s'adresser de préférence à l'un de ceux que nous avons décrits tout d'abord.

Lorsque la crâniectomie linéaire ou à lambeau pratiquée

d'un seul côté semble insuffisante, faut-il compléter l'opération en une seule séance ou attendre la guérison opératoire pour intervenir de nouveau ?

Keen veut que l'intervention se fasse en deux séances. Il a eu un cas de mort due à la parésie cardiaque, et en cite un autre de Sach et S. Gerster où la mort était due à l'anémie aiguë. Aussi n'est-il pas partisan de la crâniectomie bilatérale faite en une seule séance, à cause du choc et de la longueur de l'opération.

D'autres chirurgiens sont au contraire d'avis qu'on la pratique d'emblée si on la juge nécessaire. Chénieux, à propos d'un opéré de Lannelongue pour qui les parents sont venus lui demander une seconde intervention, demande la crâniectomie transversale totale dès la première séance.

On peut conclure de ces divergences qu'il appartient à chaque chirurgien de décider de la question suivant l'état de son malade et la manière dont il suppose qu'il supportera l'intervention.

Lannelongue nous donne dans son manuel opératoire la conduite à tenir vis-à-vis de la dure-mère. On doit la respecter généralement. Dans le cas où il existerait des lésions de pachyméningite, il serait utile de faire des mouchetures. Quelquefois même on peut être autorisé à l'ouverture d'un foyer, mais il faut alors avoir soin de suturer soigneusement les bords de son incision.

Quant au périoste, il est arrivé à Lannelongue de le réséquer plusieurs fois ; il n'a pas vu de différence dans le résultat.

Si l'on n'est pas absolument sûr de son antisepsie, il est bon de laisser au point déclive de la plaie un petit drain ;

mais, ordinairement, la guérison est rapide et se fait sans une goutte de pus. Au bout de dix à quinze jours, la plaie est complètement fermée.

Les divers temps opératoires peuvent donc se résumer ainsi :

1° Incision des parties molles qu'on rejette légèrement sur le côté. Le périoste peut oui ou non être décollé ;

2° Trépanation par rondelles séparées, décollement de la dure-mère et section des ponts osseux à l'emporte-pièce ;

3° Examen des enveloppes ; mouchetures ou incision suivie de sutures s'il y a pachyméningite ;

4° Antisepsie et drainage de la plaie, suture des parties molles.

Jusqu'à présent, aucun chirurgien n'a essayé, dans le cas de microcéphalie, de réappliquer les rondelles enlevées par le trépan ou de les remplacer par des plaques de celluloïdes, comme le conseille un Allemand. Il est rare, en effet, qu'une hernie cérébrale soit à craindre chez le microcéphale, et la cicatrice est suffisamment solide, les couches assez épaisses pour protéger le cerveau contre les traumatismes extérieurs. Si, toutefois, on en reconnaissait l'utilité, la crainte de la compression de l'organe ne doit pas arrêter le chirurgien. M. Jaboulay, chirurgien de l'Hôtel-Dieu de Lyon, a constaté chez un malade, trépané par lui et à qui il avait réimplanté plusieurs rondelles, que l'une d'elles, s'étant simplement fixée sur la face profonde du péricrâne, « jouait comme un clapet dans l'orifice de la trépanation. Elle subissait comme la substance cérébrale dont elle enregistrait les oscillations avec assez de netteté des mouvements synchrones à la respiration et à la circulation. »

Si l'on suit le manuel opératoire que nous venons d'indi-

quer, la trépanation chez le microcéphale doit être considérée comme une opération de gravité moyenne. Dans les observations publiées, la mortalité s'élève environ à 15 0/0. Et sur ces quinze morts quelques-unes sont dues à des fautes opératoires, à des complications évitables et non à l'opération elle-même.

Doit-on, en effet, mettre sur le compte de cette dernière la mort survenue par septicémie suraiguë, par érésipèle ?

Ou encore celle qui survient par suite d'hémorrhagie dans le cas d'ouverture d'un sinus ?

Pour nous, il nous semble que la seule circonstance où la mort soit réellement causée par la trépanation est celle où l'opéré succombe à une anémie aiguë, à une syncope, et encore ne voit-on pas que ces accidents sont évitables si le sujet n'est pas trop débilité, si l'on a soin de limiter la perte de substance, quitte à recourir dans la suite à une nouvelle intervention.

Ce n'est donc pas la gravité opératoire qui doit faire délaisser une intervention dont plusieurs chirurgiens ont reconnu dans certains cas l'efficacité réelle.

CHAPITRE IV

Observations

Bourneville reproduit, dans son tableau synoptique paru le 24 juin 1893 dans le *Progrès Médical*, les 83 cas de crâniectomie chez les microcéphales qu'il a pu retrouver.

Sur ce nombre, nous voyons signaler quinze morts. L'une a été due à un accident opératoire tel que l'hémorrhagie par ouverture d'un sinus, deux autres à des complications telles que l'érésipèle et la septicémie suraiguë.

Les autres, survenues immédiatement ou quelques heures après l'intervention, n'ont pas leurs causes déterminées.

Ces dernières, d'après les chirurgiens qui les ont publiées, doivent être attribuées à l'anémie aiguë, à la syncope et être mises sur le compte du choc opératoire.

Le détail de nos observations va nous montrer que les quatre microcéphales dont nous parlons ont bien supporté l'opération. La guérison a été rapide et deux fois le résultat nettement favorable.

Observation I

H... Pierrette, 3 ans, demeurant à Saint-Didier-la-Séauve, entrée le 2 novembre 1891, salle Sainte-Germaine.

Père et mère bien portants. Un autre enfant est bien constitué et

en bonne santé. La mère n'a pas eu de fausses couches. Pendant la grossesse, à six mois et demi, elle aurait éprouvé une vive frayeur en voyant son mari, en état d'ivresse, prendre des convulsions. L'accouchement s'est fait à terme. Le travail a été long; la tête serait restée plus de 2 heures dans l'excavation. Le forceps n'a pas été appliqué.

Depuis sa naissance, les parents ont remarqué la petitesse de la tête de l'enfant. Ils n'ont jamais observé d'affection aiguë (ni rougeole, ni fièvre quelconque) chez l'enfant.

Cette dernière, actuellement âgée de 3 ans, ne marche pas et ne peut pas se tenir debout. Le développement intellectuel est absolument nul. Elle ne sait pas articuler un mot et ne distingue nullement les personnes qui devraient lui être familières (sa mère en particulier) des personnes étrangères.

Elle présente, environ toutes les 3 semaines, des crises caractérisées par de la raideur des bras qui sont fortement appliqués contre le tronc, tandis que la tête est portée en arrière. Ces convulsions toniques s'accompagnent de cyanose; elles ne sont pas suivies de mouvements désordonnés (??). Leur durée est de 5 minutes environ.

Depuis son entrée à l'hôpital, elle pousse continuellement des cris interrompus par des hoquets fréquents.

Les avant-bras sont fléchis sur les bras et, en produisant leur extension, on rencontre une certaine résistance musculaire. Fréquemment les membres supérieurs sont agités par de brusques secousses. Il existe également de la raideur musculaire aux membres inférieurs, surtout à gauche. La cuisse gauche est légèrement fléchie sur le bassin. Les mouvements sont conservés. Il semble qu'il existe une légère différence dans la force musculaire du membre inférieur droit et du gauche; ainsi, quand on met l'enfant debout, elle s'appuie toujours sur le membre inférieur droit. Le pied gauche est ramené sur la face dorsale du droit. Lorsque le poids du corps porte sur le membre gauche, celui-ci fléchit très rapidement.

Le réflexe rotulien est très accentué à gauche, tandis qu'il est à peine sensible à droite. Pas de troubles de la sensibilité. Les sens sont intacts. L'audition et la vue s'exercent bien. Pupilles normales. Mouvements brusques des yeux qui sont portés en haut et à gauche.

Le crâne est remarquable par son peu de développement qui est d'autant plus apparent que la face est d'un volume à peu près normal. Le front est fuyant. Les bosses frontales et pariétales sont très peu

appréciables. On ne trouve pas de traces de fontanelles. Les sutures fronto-pariétales et sagittales sont à peine perçues par la palpation. Le cuir chevelu est le siège d'une éruption impétigineuse.

Mensurations :

Taille = 79 centimètres.

Grande envergure = 75 centimètres.

Circonférence du crâne à la base = 38 centimètres 5.

Distance de l'angle naso-frontal à la protubérance occipitale externe = 24 centimètres.

Distance bi-auriculaire = 21 centimètres.

Diamètre transversal maximum = 10 centimètres 45.

Diamètre antéro-postérieur maximum = 12 centimètres.

Indice céphalique = 87,08.

Le regard est hébété, sans expression. La face est très développée relativement au crâne. Proganthisme.

La dentition est complète, les dents n'ont pas de cannelures, mais présentent un bord tranchant très irrégulier. Le palais ne revêt pas la forme ogivale.

Le tissu cellulaire sous-cutané forme une couche abondante sur toute la surface du corps.

L'exploration des poumons, du cœur et des organes abdominaux ne révèle rien d'anormal.

7 novembre. — Opération faite par M. le Dr Blanc.

Une incision longue de 11 centimètres à gauche, parallèlement à la suture sagittale, à environ 2 centimètres de la ligne médiane. Le périoste est décollé sur toute la partie du pariétal qui doit être enlevé. 4 couronnes de trépan sont appliquées, et les portions osseuses qui séparent ces couronnes sont réséquées. Le pariétal gauche présente alors une perte de substance longue de 9 centimètres 1/2 suivant une ligne qui correspond à l'incision de la peau. L'extrémité antérieure de cette ligne aboutit à la suture fronto-pariétale. Ensuite la peau est suturée et un petit drain appliqué au point le plus déclive.

Pansement antiseptique.

Pendant l'opération, on remarque le grand développement de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané. L'enveloppe cutanée, en particulier, est trop volumineuse pour les parties osseuses qu'elle recouvre, et forme des rides à la surface du crâne.

L'épaisseur des os de la voûte crânienne est très peu considérable.

La suture fronto-pariétale est ossifiée. La dure-mère ne présente rien d'anormal.

8 novembre. — On ne note pas de changement dans les phénomènes que présentait antérieurement l'enfant. La contracture et les brusques secousses des membres supérieurs persistent.

10 novembre. — L'état est toujours le même. La température se maintient entre 37°,5 le matin et 38 à 38°,4 le soir.

11 novembre. — On refait le pansement. Le drain est enlevé. On ne trouve pas de pus. La plaie est partout réunie, excepté au niveau du drain.

12 novembre. — Ce soir l'enfant est très pâle. Pouls 73, présente quelques irrégularités. Respiration régulière. Somnolence : calme plus grand que d'ordinaire. Température 37°,7.

La contracture des muscles des membres supérieurs et les secousses brusques paraissent un peu moins fortes.

Constipation. Administration d'un lavement purgatif.

13 novembre. — La figure a repris sa coloration ordinaire. Le pouls est régulier. Température normale. Les contractures et les secousses qui hier étaient moins fortes sont redevenues absolument ce qu'elles étaient avant l'opération.

28 novembre. — Convulsions épileptiques subintrantes. Durée 2 heures.

30 novembre. — La malade sort aujourd'hui. Plaie cicatrisée sans suppuration. Aucun changement dans l'état de l'enfant. Pas trace d'amélioration.

La malade est revue en juillet 1893. Elle est plus calme. Les crises sont moins fortes, moins longues, mais reviennent tous les jours. Il y a toujours de la raideur.

Elle dort mieux, comprend un peu, reconnaît ses grands-parents.

Elle ne se tient pas debout.

L'état général est meilleur.

La cicatrice est souple, non douloureuse.

Observation II

S. Jean, 7 ans et demi.

Entré en novembre 1893.

Père ni alcoolique, ni syphilitique.

Mère d'apparence chétive. Surmenage pendant la grossesse. Huit jours avant son accouchement, elle fait une chute sur le ventre qui lui occasionne une grande frayeur. On la porte évanouie à son domicile. De plus, les parents sont cousins germains.

L'enfant était chétif à sa naissance, mais la tête paraissait proportionnée au corps. Il fut confié à une nourrice vieille et épuisée qui avait 43 ans et avait allaité dix nourrissons. Au bout de 10 mois, seconde nourrice alcoolique.

L'enfant est franchement idiot. Il regarde ses mains constamment. Il ne reconnaît pas ses parents.

Il ne grandit pas. La tête reste petite, le corps malingre. A dix-huit mois, rougeole. Quelques mois plus tard, scarlatine.

A sept ans et demi, il ne marche pas encore. Aucune manifestation intellectuelle. Il a de l'automatisme et, si après avoir enlevé sa chemise on essaie de l'en revêtir, il aide aux mouvements en mettant de lui-même ses bras dans les manches. Il est gâteux. Si toutefois on le met sur le vase, il contracte ses muscles abdominaux et essaye de déféquer. Le crâne est très petit et pointu. Il ne s'est pas développé. Circonférence du crâne à la base, 35 centimètres.

Il ne sait pas manger seul. Le regard est sans expression. Il est sans cesse dans une agitation extrême, pousse des cris, projette la tête à droite et à gauche ou se la frappe violemment avec les mains. Il a des crises de rire inconscient.

Tout son corps est frêle et n'a pas suivi le développement normal : les membres inférieurs sont atrophiés, la marche est impossible.

19 octobre. — Opération du trépan.

L'instrument est appliqué à trois endroits différents sur le côté gauche du crâne, à 3 centimètres de la ligne médiane.

Les trois couronnes ainsi obtenues sont réunies par la section à l'emporte-pièce des ponts osseux qui les séparent. L'une d'elles intéresse la suture fronto-pariétale, qui est particulièrement résistante et ossifiée.

Les suites de l'opération sont simples. Le soir, le petit malade est très calme, sa température s'élève à 38°,5.

20 octobre.—Le lendemain, l'agitation a disparu. Si on lui présente un verre, il le porte à sa bouche et boit : avant l'opération, il fallait appliquer le bord du verre à ses lèvres pour qu'il exécutât des mouvements de déglutition.

26 octobre. — L'agitation reparaît.

4 novembre. — L'état général est toujours satisfaisant. La plaie opératoire est complètement fermée.

Pas d'amélioration notable du côté de la force des membres : les jambes sont toujours aussi faibles.

L'agitation persiste, mais, au dire de la sœur de la salle, serait moins intense qu'avant la crâniectomie.

Le petit malade semble avoir fait quelques progrès intellectuels. On peut le distraire avec un jouet ; il ne le rejette pas de suite comme auparavant.

Il mange seul un morceau de pain, porte le verre à sa bouche, choisit ses aliments et reconnaît ceux qu'il affectionne particulièrement, le chocolat par exemple.

Un autre enfant de la salle s'amusant avec lui, quand on les met ensemble, il manifeste sa joie en battant des mains et en poussant de petits cris.

15 novembre. — Les résultats obtenus ne se sont pas maintenus. Après ces quelques lueurs passagères, qui s'étaient manifestées durant quinze jours, l'intelligence est redevenue aussi obtuse.

L'agitation augmentant progressivement a de nouveau atteint presque le même degré qu'avant l'intervention.

30 novembre. — L'état est resté stationnaire. L'enfant quitte l'hôpital.

Janvier 1892. — L'enfant devient plus obéissant. Il comprend un peu mieux, dort mieux la nuit, crie bien moins, boit tout seul, mange mieux, balance moins en marchant, marche plus facilement.

2 février 1892. — L'agitation diminue beaucoup. Les cris ont presque cessé. Il s'arrête de crier dès qu'on le gronde. Il marche beaucoup mieux et tombe bien moins.

9 avril 1893. — L'enfant est de moins en moins agité. Il ne crie plus. Plus de crises, ni de pleurs. Il marche beaucoup mieux, se

ramasse seul. Il devient obéissant, dit *non*, *ü* pour joli, *adeu* pour adieu, *nonne* pour donne, comprend bien mieux, s'est développé. Tous ceux qui le voient notent chez lui un changement notable.

11 juin 1893. — L'amélioration s'accentue. Il prononce bien *adieu*, *assez*, marche bien mieux, dort bien.

Observation III

F. Antoine, 5 ans, demeurant à Saint-Etienne, entre le 12 juin 1893. Salle Saint-Roch.

Antécédents héréditaires : Père bien portant, de caractère très calme, sans aucune tare constitutionnelle, pas alcoolique. Mère bien portante, un peu nerveuse, d'un caractère un peu vif et emporté, n'a jamais eu de crises nerveuses.

Aucun renseignement sur les ascendants ou les collatéraux.

Un frère bien portant.

Grossesse normale, accouchement normal et à terme. Aucune frayeur ; mais des chagrins et des ennuis pendant la gestation.

La sage-femme remarque, au moment de l'accouchement, que les sutures ainsi que les fontanelles ne peuvent être trouvées au toucher. Tête normale comme dimensions.

Dans le bas-âge, la santé a été bonne ; il a grandi, mais son crâne pas plus que ses facultés psychiques et intellectuelles ne se sont développés. Les parents l'amènent à la consultation gratuite pour essayer une intervention.

Etat actuel :

L'aspect général est celui d'un idiot. La tête est petite, le front fuyant mais encore assez élevé, la mâchoire inférieure en léger prognathisme.

Le crâne est petit et dur, se terminant en pointe. Le cuir chevelu n'est pas tendu ; on peut le saisir entre deux doigts et le plisser en gros bourrelets comme la peau des autres régions du corps ; on dirait qu'il y a « de la peau en trop. »

On ne sent en aucun point les sutures ou les fontanelles. Les deux moitiés ne sont pas symétriques et, du côté droit, on trouve de l'aplatissement du pariétal. La tubérosité occipitale est assez déve-

loppée et relevée, l'écaille occipitale est abaissée, ce qui forme une surface bosselée à trois points surélevés. L'arrière-crâne se trouve, de par cette disposition, sur le même plan et sur un plan se rapprochant beaucoup de celui par où passerait l'axe du rachis.

Voici les différents diamètres :

Circonférence passant par la glabelle et le point sous-occipital :
Moitié droite, 19. Moitié gauche, 19.

Circonférence passant par la glabelle et la tubérosité occipitale :
Moitié droite, 18,3. Moitié gauche, 19.

Longueur passant par la glabelle et la tubérosité occipitale : 25cm,5.

Diamètre :

Inio nasal	12.5
Mento bregmatique	15.2
— lambdoïde	17.8
S. mento lambdoïde	15.3
S. occipito bregma	9
Inio bregma	6.2
Bi mastoïdien	10.2
Bi temporal	10
Bi pariétal	8.8
Occipito frontal	10.1

L'état intellectuel n'est pas absolument nul ; il ne parle pas, mais pousse des cris inarticulés. Il manifeste sa joie ou sa peine au moyen des yeux, du sourire, battements des mains et des pleurs. Le déplaisir est plutôt de la peur ; alors il s'agite, se tourne, ouvre de grands yeux, se cache la figure et se met à pleurnicher, mais tous ces états sont de courte durée. Il est difficile de fixer son attention sur un objet, toutefois on peut y arriver.

Il a un peu la mémoire des figures. Ainsi, il reconnaît très bien sa mère et manifeste sa joie quand elle vient le voir. Les jours de visite, s'il ne la voit pas entrer dès que les premiers visiteurs sont dans la salle, il montre la porte du doigt, crie et fait des signes d'impatience.

Il entend les bruits, mais ne paraît pas comprendre ce qu'on lui dit ; tout au moins, il ne manifeste aucune réaction. Son attention n'est fixée que par les objets extérieurs.

Son caractère n'est pas irritable ; il ne se fâche pas et ne pleure

pas en temps ordinaire. Quand il veut quelque chose, il tend les bras vers l'objet désiré qu'il voit. Quand il ne veut pas, il fait le signe de non avec la tête, se renverse et fait avec les mains le geste de repousser l'objet.

Au point de vue des autres fonctions, on note :

La sensibilité est intacte et paraît plus développée à droite qu'à gauche.

Les réflexes patellaires et tendineux sont normaux : légère diminution à gauche; pas de trépidation épileptoïde ; pas de crises d'épilepsie ; pas de convulsions ; pas de tremblements. Toutefois, il ne peut rester longtemps sans bouger, constamment il remue la tête, les lèvres, les mains et tient alors les doigts écartés. Ces mouvements sont automatiques à forme choréique ou de tics.

Il a de la parésie des membres inférieurs. Il ne peut les lever au-dessus du plan du lit ; il ne les remue pas ni ne les balance. Il ne peut se tenir debout ; ses pieds sont en valgus très prononcé ; il s'appuie sur ses malléoles internes si on le tient debout.

Pas de troubles trophiques.

Les membres supérieurs sont normaux. La vue est normale. Les pupilles sont dilatées et régulières ; elles réagissent à la lumière.

Le goût est ordinaire.

La bouche est normale, pas d'asymétrie, pas de déformation de la voûte du palais. Sur les arcades dentaires, on ne trouve que deux dents, une incisive en haut à gauche, une incisive en bas à droite. Elles seraient apparues au moment de la première dentition normale environ.

L'appétit est bon. La déglutition ne se fait pas toujours facilement et il faut le surveiller quand il mange ou boit.

Il ne retient ni son urine ni ses matières.

Rien au cœur, rien aux poumons.

Opération : La tête est soigneusement rasée et désinfectée. Le malade endormi au chloroforme.

Sur le pariétal gauche, au niveau environ de la sissure de Sylvius, on fait sur le cuir chevelu une incision, le crâne est dénudé et on applique quatre couronnes de trépan. Les ponts osseux sont réséqués.

On a aussi une brèche osseuse linéaire de 5 à 6 cent. de longueur sur 2 cent. environ de large. La 4e rondelle contient la suture lambdoïde, pariéto occipitale synostosée.

Pendant l'opération, on signale plusieurs phénomènes : L'enfant se met, malgré l'anesthésie, à pleurer, et le caractère de ses pleurs a changé : ils sont continus et ressemblent aux pleurs des autres enfants, caractère qu'ils n'avaient pas auparavant.

En second lieu, on note l'expansion du cerveau qui bombe à travers la brèche osseuse.

La dure-mère ne présente aucune altération, et les vaisseaux deviennent plus apparents.

La plaie du cuir chevelu, une fois l'hémostase faite, est suturée, on place un petit drain. — Pansement.

Les quatre rondelles sont très épaisses pour un crâne d'enfant, 5^{mm} environ, très dures, formées de tissu osseux compact.

La face péricrânienne est lisse. Sur la face dure mérienne, on voit les arborisations creusées pour les vaisseaux et sinus.

Sur la 4e, on sent très bien au toucher de petites rugosités. Restes de la suture complètement ossifiée. On ne voit pas les dentelures de cette suture.

Les suites de l'opération ont été bénignes, huit jours après on enlevait les fils et le dixième jour, le drain.

Deux jours après l'opération, on trouve l'enfant plus tranquille; son attention est plus facilement fixée sur les objets qui sont autour de lui; il n'a plus ces états de frayeur aussi accentués, les mouvements automatiques sont moins fréquents.

Cinq jours après, il commence à articuler un mot « mama », que l'infirmier lui a appris à prononcer. Il le dit à sa mère lorsqu'elle vient le voir.

Il s'amuse avec les objets qu'on lui donne et les garde bien plus longtemps qu'avant l'intervention.

La plaie est complètement cicatrisée et le malade est rendu à sa famille.

Depuis il a été revu. Il a appris à dire « papa » et « tata ».

L'amélioration au point de vue des impulsions motrices s'est maintenue.

Les membres inférieurs se sont fortifiés, surtout le membre gauche qui était, avant la crâniectomie, plus faible et un peu plus amaigri que le droit. Le valgus s'est amélioré. Il commence à se tenir debout tout seul. Les facultés amatives se sont développées. Il ne pleure plus quand il voit une personne étrangère.

Nous devons à l'obligeance de M. le professeur Poncet,

une observation de crâniectomie, pratiquée il y a trois ans, à l'hôpital Beaujon, par M. le Dr Tuffier, sur une petite fille âgée de huit ans, et qui était entrée le 8 novembre 1893, dans son service de l'Hôtel-Dieu.

Au dire des parents de la petite opérée, il y aurait eu, après la crâniectomie, une amélioration appréciable, mais l'état psychologique de l'enfant ne se serait pas dans la suite notablement modifié et nous publions ici, *in extenso,* son observation qui nous a été communiquée par M. le professeur Poncet.

Supposant qu'un arrêt de développement du corps thyroïde ou peut-être seulement des fonctions de cette glande, pouvait avoir eu une influence néfaste sur le développement des centres nerveux au point de vue intellectuel, M. Poncet a pratiqué sur cette enfant qui lui avait été amenée, sur la recommandation de M. Diday, l'opération à laquelle il avait eu recours déjà dans un cas plus ou moins similaire et qu'il a désignée sous le nom de thyroïdo-éréthisme (*Lyon médical :* communication à la Société de Médecine). L'enfant a été opérée le 10 novembre dernier. Après avoir mis complètement à découvert la glande thyroïde, M. Poncet a placé sous chacun des lobes une petite flèche d'ivoire aseptique de 12 à 15 millimètres de longueur, et cela dans le but d'irriter d'une façon continue le parenchyme thyroïdien.

La réunion de la plaie s'est faite par première intention et la petite malade a quitté le 17 novembre l'hôpital, sept jours après l'intervention. Il appartient à l'avenir de nous fixer sur la valeur des thyroïdo-éréthismes en pareils cas, alors que cette opération est d'autant plus justifiée qu'elle doit être considérée comme complètement innocente.

Observation IV

V... Clémentine, onze ans, entrée le 8 novembre 1893, salle Sainte-Anne, n° 26.

Antécédents : *héréditaires*. — La recherche des antécédents héréditaires est négative : aucune tare nerveuse dans la famille : le père et la mère sont bien portants ; rien chez les collatéraux.

La mère a un autre enfant : une jeune fille de 17 ans, dont l'état physique et mental est bon. Rien à signaler dans la deuxième grossesse de la mère, et dans l'accouchement rien de particulier. Pas de fausses couches. A noter que le corps thyroïde de la mère est un peu hypertrophié.

Du côté de l'enfant. — L'enfance fut normale jusqu'à 18 mois. La petite malade marcha à quatorze mois et le développement de son intelligence paraissait se faire normalement, elle prononçait quelques mots.

A partir de 18 mois, les parents s'aperçurent que l'intelligence de l'enfant restait stationnaire. Mise à l'asile à 2 ans 1/2, l'enfant n'apprenait rien et paraissait ne pas comprendre. Pourtant rien d'anormal ne s'était passé chez elle : pas de convulsions, pas d'affection nerveuse, pas de traumatisme cérébral ou crânien.

Dans les années qui suivirent, c'est-à-dire de 2 ans à 7 ans, l'enfant présentait les symptômes suivants : pas de troubles psychiques à proprement parler, mais l'intelligence restait obtuse. A deux ans, âge à partir duquel l'attention des parents fut attirée sur son état intellectuel, cette jeune fille savait un certain nombre de mots, qu'elle perdit dans la suite progressivement et pendant plusieurs années ; de 4 à 5 ans jusqu'à 8 ans, elle désignait toute espèce d'objets, les personnes, par un mot unique.

Il fut impossible de lui apprendre à lire et à écrire et à manger seule : elle ne put même s'assimiler les minces travaux des jeunes filles : la couture, le tricotage... Toutefois elle retenait parfaitement, dit la mère, les airs de musique qu'elle entendait : elle les répétait tout en étant incapable de réciter les paroles. Elle a conservé cette mémoire auditive, qui chez elle paraît être la faculté la plus développée. Il existe chez elle un certain degré de conscience :

elle reconnaît les personnes qu'elle a vues et témoigne à ses parents une certaine affection.

A part cet arrêt de développement psychique, l'enfant n'a rien présenté d'anormal : son développement physique s'est fait normalement : elle a toujours eu une bonne santé, à part une fluxion de poitrine à 5 ans.

Jamais elle n'a eu de troubles nerveux : pas de convulsions généralisées ou locales, rien du côté de la sensibilité ou des organes des sens, à noter seulement qu'elle est facilement excitée par le bruit, par un rassemblement de personnes. Elle marche alors avec une certaine excitation et ne peut rester en place ; son état d'excitation se traduit par des cris. Depuis le bas-âge, elle a de l'incontinence nocturne d'urine qui persiste encore et de la constipation. Néanmoins les fonctions digestives se sont toujours bien accomplies. Pendant plusieurs années aussi, de 2 à 7 ans, insomnie la nuit, agitation, cauchemars.

A huit ans, cette enfant fut conduite à Lannelongue, puis à l'hôpital Beaujon, où elle a été crâniectomisée par le Dr Tuffier qui la présenta quelque temps après à la Société de chirurgie. Elle entra à l'hôpital Beaujon le 11 février et y fit un séjour de sept semaines. A la suite de la crâniectomie, une amélioration rapide de l'état psychique se fit chez la jeune fille : son langage primitivement réduit à quelques mots s'augmenta d'un certain nombre de paroles ; l'articulation des sons était également plus parfaite. Elle apprit à manger seule et son attention parut se développer, car, au dire de la mère, elle paraissait s'occuper de certaines choses. L'insomnie et les rêves nocturnes disparurent et, depuis, le sommeil de l'enfant est devenu calme.

Ce réveil de l'intelligence fut prononcé pendant deux mois, puis demeura stationnaire, et depuis deux ou trois ans aucune amélioration ne s'est produite.

Actuellement : Cette fillette, à première vue, a l'aspect d'une enfant intelligente : son attitude n'a rien d'anormal. Elle ne répond pas aux questions et c'est à grand'peine que la mère peut lui faire articuler quelques mots, qu'elle prononce mal et d'une voix nasonnée.

Elle marche sans difficultés, ne présente aucun trouble moteur, mais résiste aux mouvements qu'on veut imprimer aux membres et prend une attitude en contracture.

Les réflexes sont normaux.

Le cou ne présente rien d'anormal : on peut sentir, avec quelques difficultés, il est vrai, la thyroïde. Circonférence : 27 centimètres.

Le crâne paraît normalement conformé. Un peu d'aplatissement à gauche où on appliqua à Beaujon des couronnes de trépan : on sent nettement au doigt les points déprimés.

Rien du côté des autres organes.

10 novembre. — Anesthésie au chloroforme. Incision de 5 à 6 centimètres sur la ligne médiane du cou, de la fourchette sternale au cartilage thyroïde.

Sortie le 17 novembre 1893, réunion par première intention. La température n'a pas dépassé 38°.

Sur les quatre cas que nous venons de présenter, la crâniectomie s'est adressée trois fois à des microcéphales chez qui l'intelligence était à peu près totalement absente et le développement physique retardé dans sa marche. Ces trois malades avaient de l'épilepsie et de la parésie des membres.

La quatrième opérée, dont le professeur Poncet nous a communiqué l'observation, n'avait qu'un arrêt de développement des facultés intellectuelles. Chez elle, le développement physique s'était fait normalement.

On a dû remarquer que l'hérédité ne paraît exister chez aucun de nos microcéphales. Chez deux d'entre eux, l'arrêt de développement semble s'être produit pendant la vie fœtale, à la suite d'un accident de la grossesse : chute ou frayeur.

La synostose prématurée a été constatée au moment de l'intervention chez les trois opérés du Dr Blanc. Nous devons dire, toutefois, qu'aucun signe n'avait permis de diagnostiquer avant l'opération l'état des sutures, à part dans un cas où la sage-femme n'avait pu retrouver les fontanelles et les sutures au moment de la naissance.

L'opération a été bien supportée par nos petits malades. L'un d'eux a bien eu le lendemain quelques irrégularités du pouls et un peu de pâleur du visage, mais la syncope et l'anémie aiguë n'ont pas été observées.

Les suites opératoires ont été simples. La plaie était fermée au bout de 10 à 15 jours. La cicatrice était souple et résistante.

Quant aux résultats qui ont été nettement favorables dans deux cas, voici comment nous pouvons les résumer :

Sous l'influence du choc opératoire, il s'est fait une amélioration immédiate et parfaitement nette.

Le regard a changé d'expression. Les accès de pleurs et rire inconscients ont disparu. Les cris inarticulés ont cessé.

L'enfant reconnaît les personnes qu'il voit habituellement, les objets qui lui sont familiers, choisit certains aliments.

L'aphasie est moins complète. On peut lui apprendre quelques mots. On assiste à une sorte d'éveil intellectuel.

Les crises sont aussi moins fortes et moins fréquentes.

Mais cette amélioration est passagère. Elle se maintient quelques jours, puis disparaît, surtout au point de vue de l'épilepsie.

Ce nouvel état est heureusement transitoire ; sous l'effet de la modification lente de l'état du cerveau, les crises diminuent de nouveau d'intensité et de fréquence. La force augmente dans les membres. L'enfant n'est plus gâteux. Il est tranquille.

Ce n'est plus un véritable automate. Il peut manger seul, prononcer quelques paroles. Sa mémoire des objets et des

personnes se développe. En un mot, il devient éducable et c'est le moment de le soumettre à la méthode pédagogique que le Dr Bourneville voudrait voir substituer complètement à la crâniectomie.

CHAPITRE V

Conclusions

I. — La crâniectomie chez les microcéphales est une opération qu'on a voulu condamner trop prématurément.

Les résultats obtenus dans un grand nombre des cas que nous avons rapportés,et particulièrement dans trois de ceux que nous venons de détailler, attestent son efficacité réelle.

II. — La synostose prématurée des sutures n'est pas exceptionnelle. Nous l'avons retrouvée chez les trois petits microcéphales opérés par le Dr Blanc.

III. — L'existence de cette synostose prématurée, quand elle coïncide avec des impulsions et des crises, est une indication nette de la crâniectomie. Elle est malheureusement très difficile à diagnostiquer.

IV. — Les résultats immédiats de l'intervention sont ordinairement remarquables, puis les accidents reparaissent pour diminuer ensuite progressivement dans les cas favorables.

V. — Cette dernière est, chez le microcéphale, une opération peu dangereuse. La mortalité ne s'élève qu'à 15 pour 100. Et encore sur ces quinze morts, quelques-unes paraissent dues plutôt à des complications évitables qu'à l'opéra-

tion elle-même. Certains malades ont, en effet, succombé à la septicémie suraiguë que l'antisepsie parfaite prévient, ou bien encore à la violence du choc opératoire, lorsqu'on a voulu faire d'emblée chez des sujets débilités une ablation trop large de tissu osseux.

VI. — Lorsque l'intervention se fera avec plus de discernement, le diagnostic étiologique étant mieux établi, la crâniectomie ne comptera plus ces insuccès qui ont malheureusement fait délaisser à certains chirurgiens une opération utile.